View metadata, citation and similar papers at core.ac.uk
brought to you by CORE

■症例報告
高松赤十字病院紀要 Vol. 7：76－81，2019

多彩な症状を呈し，経過中にレビー小体型認知症の診断に至ったギラン・バレー症候群の１例

高松赤十字病院　卒後臨床研修センター[1)]，神経内科[2)]，薬剤部[3)]，リハビリテーション科[4)]，
大阪府済生会中津病院　糖尿病内分泌内科[5)]

岡田　裕希[1)]，板東ひろみ[1)]，荒木みどり[2)]，峯　　秀樹[2)]，
柴田　麻佑[3)]，宮川　望恵[4)]，岡田　武大[5)]

要　旨

症例は 70 歳台男性．糖尿病で治療中．20XX 年 9 月下旬ふらつきとめまいを感じ近医受診．10 月初旬に嚥下障害，眼瞼下垂あり，当科に紹介され，入院した．四肢麻痺あり．意識清明な時と簡単な質問にも答えられない時が交互に出現し，意識レベルの変容がみられた．神経伝導速度検査で運動神経，感覚神経とも伝導速度の遅延有り，髄液検査で蛋白細胞解離を認めた．ギラン・バレー症候群（GBS）として IVIg とステロイドパルスを開始．経管栄養も開始した．入院 5 日目に意識混濁，せん妄状態となり，血液検査で高血糖，高 Na、血小板減少傾向を認めた．高血糖性高浸透圧性昏睡，DIC と考え治療を加えた．意識レベルの変容，ドパミントランスポーター画像での線条体の集積低下等からレビー小体型認知症（DLB）と診断した．GBS に，DLB と高血糖性高浸透圧性昏睡による意識障害を合併した症例を経験した．DLB の症状が原疾患の診断を困難にさせることがあり，注意を要すると考えた．

キーワード

レビー小体型認知症，ギラン・バレー症候群，播種性血管内凝固症候群，高血糖性高浸透圧性昏睡，ドパミントランスポーター画像

はじめに

レビー小体型認知症（DLB）は変動する認知機能障害，パーキンソニズム，幻視，レム期睡眠行動障害（RBD）等の症状を特徴とする疾患であり，症状が多彩で一様でない[1)-4)]ことから診断に苦慮することが多い．2017 年の改定版の DLB の臨床診断基準[3)]では，このような DLB の臨床症状の多様性に対応できるように配慮されており，また特異度を維持するためにバイオマーカーを利用している．今回，臨床症状に加えてドパミントランスポーター画像（DAT スキャン）や MIBG 心筋シンチグラフィーを利用し，DLB の診断に至ったギラン・バレー症候群（GBS）の１例を経験した．GBS 発症により顕在化した DLB の多彩な症状が GBS の診断を困難にさせた一面もあると考えられた．DLB の症状が原疾患の診断を困難にさせる懸念もあり，注意を要すると考えられたので報告する．

症　　例

【患者】70 歳台，男性，自営業
【主訴】嚥下障害，ふらつき，眼瞼下垂
【既往歴】糖尿病（DM）で近医にて加療中
【家族歴】特記事項なし
【現病歴】自営業で，配達中に人身事故を起こしたことがあり，以後運転ができなくなっていた．認知症の妻の介護と仕事は継続していた．20XX 年 9 月某日に嚥下障害が出現し，飲水ができず，食事がとれなくなった．ふらつくようになり 5 日

表１　入院時検査成績

[血算]			[血液化学]			抗AchR抗体	0.4
WBC	10970	/μl	AST	37	IU/L	抗MuSK抗体	0.02>
Seg.	72.0	%	ALT	36	IU/L	抗核抗体	x160
Lymph.	18.5	%	LDH	234	IU/L	ﾏｲｺﾌﾟﾗｽﾞﾏ抗体	<40
Mono.	9.5	%	BUN	29.3	mg/dl	[動脈血液ガス分析]	
RBC	523x10^4	/μl	Cr	0.61	mg/dl	pH	7.491
Hb	17.7	g/dl	Na	131	mEq/L	pCO2	35.7 mmHg
Plt.	30.8x10^4	/μl	K	4.2	mEq/L	pO2	70.1 mmHg
[凝固・線溶]			Cl	92	mEq/L	BE	3.6 mmol/L
PT-INR	1.10		CRP	4.07	mg/dl	HCO3-	27.6 mmol/L
APTT	29.1	sec	TG	101	mg/dl	A Gap	11.4 mmol/L
Fib	391	mg/dl	HDL-Cho	49	mg/dl	[髄液検査](入院3日目)	
B-FDP	1.9	μg/ml	LDL-Cho	132	mg/dl	細胞数	2 /μl
D dimer	0.7	μg/ml	CK	199	IU/L	単球	100 %
			BS	252	mg/dl	蛋白	127 mg/dL
			HbA1c	7.0	%	糖	165 mg/dL

後近医脳外科で脳 MRI 画像を撮像したが，異常を指摘されず．また 10 月初旬から両眼開眼困難になり，生活に支障をきたしていた．２日後に近医耳鼻科を受診，両側梨状窩に泡沫状唾液貯留を認めた．反回神経麻痺の所見はないが，食道病変や甲状腺等頸部病変による通過障害が疑われ，当院耳鼻科に紹介された．上部消化管内視鏡検査，CT で通過障害の明らかな原因を認めなかった．眼瞼下垂や，上部消化管内視鏡検査の際の咽頭反射減弱から神経疾患が疑われ神経内科に紹介された．テンシロンテストは陰性であった．精査加療のため 10 月某日当科入院した．

【入院時現症】

身長 162.0cm，体重 52.0kg，BMI19.8

意識清明，体温 35.4℃，血圧 128/91mmHg，脈拍 95 回 / 分・整，呼吸数 13 回 / 分

胸部：心雑音なし，呼吸音正常

腹部：平坦軟，肝脾触知せず

両側眼瞼下垂あり，眼球運動障害なし，嚥下障害あり，四肢の筋力低下あり，尿閉あり

【入院時検査所見】

血液検査では WBC 10970/ μ l（Seg. 72.0％）と増加していた．CRP4.07mg/dl と陽性であった．BS252mg/dl，HbA１c 7.0％と高値であった．抗 AchR 抗体 0.4 と弱陽性であった．髄液検査では細胞数２/μl（単球 100％），蛋白 127mg/dL と蛋白細胞解離を認めた（表１）．胸部 CT では胸腺腫なし，甲状腺腫なし．両側下肺野に間質性陰影あり，右肺尖から上葉にかけて陳旧性炎症性陰影，左肺に結節影・粒状影を認めた．脳 MRI では急性期病変は認めなかった．神経伝導速度検査で運動神経，感覚神経とも伝導速度が遅延していた．反復刺激で漸減現象は見られなかった（表２）．

【臨床経過】（図１）

発熱があり，嚥下障害があり，白血球増加と CRP 陽性，胸部 CT で炎症像があり，肺炎と診断し，抗生剤（SBT/ABPC）を投与した．嚥下障害，眼瞼下垂，四肢脱力があり，髄液検査で蛋白細胞解離を認め，神経伝導速度検査で運動神経，感覚神経とも伝導速度が遅延しており，GBS と診断し，γグロブリン大量療法とステロイドパルスを施行した．検体を提出していた抗糖脂質抗体はのちに Gal-C IgG 抗体が陽性であることが判明した．リハビリテーションも併用した．

嚥下障害があり，経口摂取困難であり，点滴栄養に加えて入院４日目に経管栄養（600kcal/ 日）を開始した．入院５日目に意識混濁，せん妄状態となり，血液検査で高血糖，高 Na、血小板減少傾向を認めた．高血糖性高浸透圧性昏睡，播種性血管内凝固症候群（DIC）と考えガベキサートメシル酸を投与した．

入院後，意識清明な時と簡単な質問にも答えられない時が交互に出現し，意識レベルの変動がみられた．また，尿閉も出現した．認知機能の低下および変動があり，DLB を疑い，DAT スキャン施行したところ，両線条体の集積が低下していた（図２）．また MIBG 心筋シンチグラ

表２　神経生理検査（入院翌日）

神経伝導速度

運動神経	M振幅（mV）		遠位潜時（msec）	MCV（m/sec）
	手首	肘	手首	手首－肘
正中神経　右左	9.8　6.3	9.7　6.5	4.88　4.96	45.1　42.5
尺骨神経　右左	6.7　5.8	6.6　5.7	5.34　5.80	45.9　41.7
	足首	膝	足首	足首－膝
腓骨神経　右左	0.99　0.12	0.63　0.17	10.2 13.0	33.2　29.2
脛骨神経　右左	15.6　22.0	10.3　11.9	12.0　11.2	33.0　36.0

反復刺激

Waningなし

感覚神経	SNAP（μV）	SCV(m/sec)
正中神経　右左	24.9　23.6	41.6　41.9
尺骨神経　右左	11.6　27.1	38.7　39.2
腓腹神経　右左	5.30　11.6	44.2　41.3

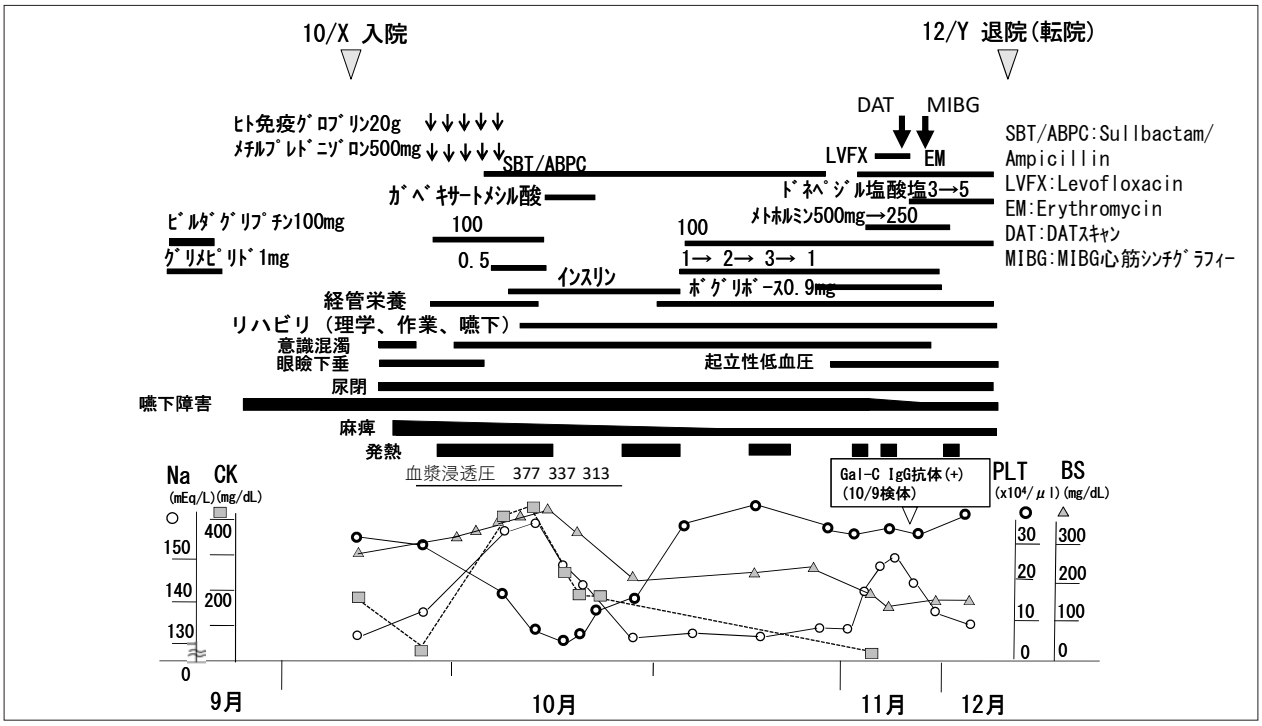

図１　臨床経過

フィーにて心臓への集積が低下していた（図３）．以上よりDLBと診断した．ドネペジル塩酸塩による治療開始した後に，意識レベルの変容が徐々に改善し，リハビリテーションが順調にすすんだ．状態が落ち着いたためリハビリテーション目的に転院した．

考　　察

GBS[5]は急性炎症性多発ニューロパチー（AIDP）と同義語であり，ウイルスや細菌などの感染が契機になって引き起こされる自己免疫疾患である．血清中に各種の抗糖脂質抗体が出現し，抗糖脂質抗体が標的となる抗原部位に結合して末梢神経障害を引き起こすと考えられている．臨床症状として四肢の弛緩性麻痺があり，深部反射が減弱･消失する．脳神経障害（顔面神経麻痺，球麻痺，外眼筋麻痺）を生じることもあり，軽度の感覚障害を伴うこともある．また自律神経障害

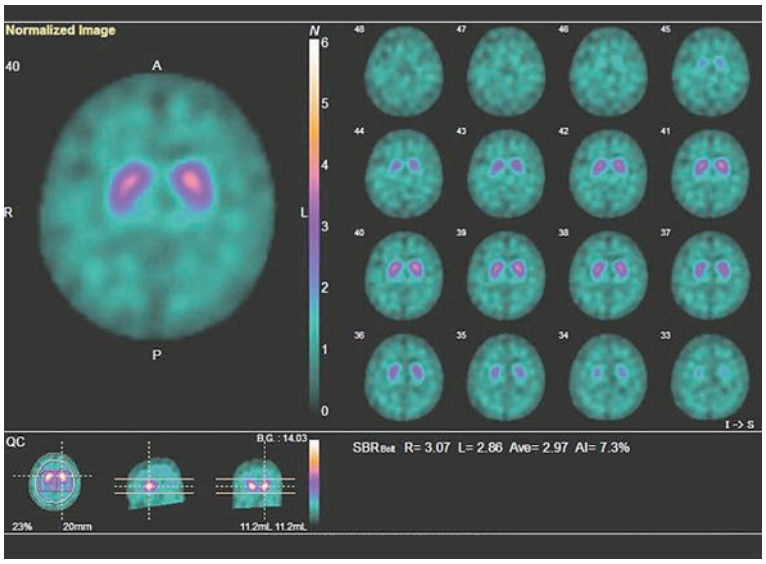

図２　ドパミントランスポーターSPECT（DAT スキャン）
両側の線状体への集積は低下.

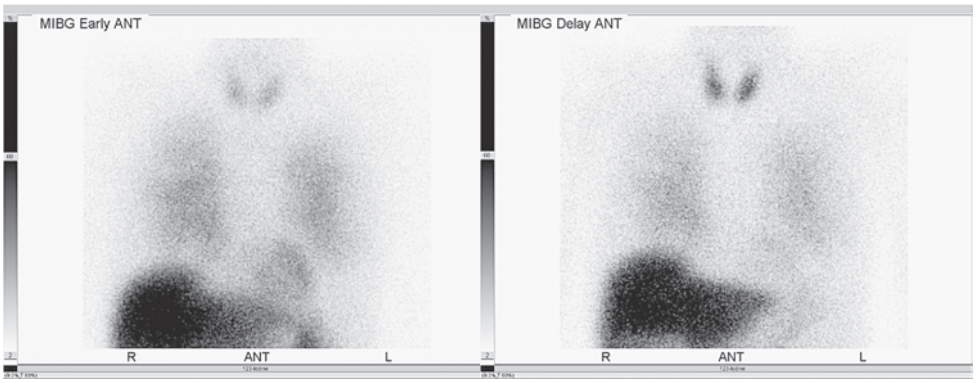

図３　MIBG 心筋シンチグラフィー

（起立性低血圧，高血圧，不整脈など）を伴うこともある[6]．

DLB は，変動する認知機能障害，パーキンソニズム，幻視，レム期睡眠行動障害（RBD）等の症状を特徴とする疾患であり，自律神経障害の合併もあり，症状が多彩で一様でない[1)-4)]ことから診断に苦慮することも多い．2017 年の改定版の DLB の臨床診断基準[3)]では，感度を高めるために多様な臨床症状に柔軟に対応できるように配慮されているが，一方，特異度を高めるためにバイオマーカーを利用している．DAT スキャンでの集積低下や MIBG 心筋シンチグラフィーでの集積低下，睡眠ポリグラフ検査で筋活動低下を伴わないレム睡眠が指標的バイオマーカーとされている．また，脳血流 SPECT での後頭葉の集積低下や FDG-PET での帯状回島兆候などが支持的バイオマーカーとされている．今回，臨床症状に加えて DAT スキャンや MIBG 心筋シンチグラフィーを利用し，DLB と診断した．DLB では注意力障害や視覚認知機能障害を生じることが知られており[3)]，患者の交通事故の既往が DLB を疑ったきっかけでもあった．DLB では初期にはもの忘れが前面に出ないこともあり[4)]，日常生活に大きな支障が出ていないことも多い．事実，患者は入院前までは自営の仕事と認知症の妻の介護を両立していた．GBS を発症し，DLB の多彩な症状が顕在化し，DLB の診断に結びついた．

高血糖高浸透圧昏睡は高血糖、高浸透圧，脱水，高窒素血症，ケトアシドーシスの欠如などによって特徴づけられる糖尿病急性代謝失調状態で

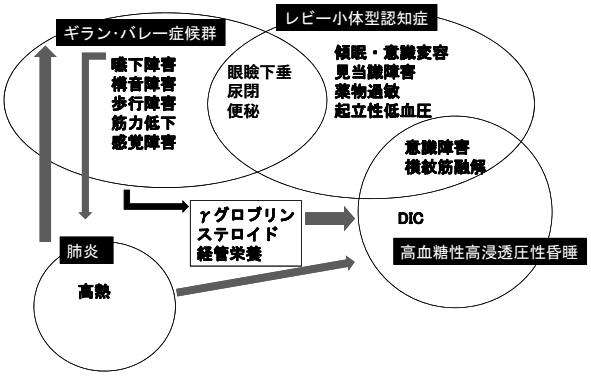

図４　多彩な症状

ある[7]．合併症に横紋筋融解や精神症状などがある．金崎ら[8]は敗血症や悪性疾患などのDICの直接原因･背景となる病態が存在しない場合でも，高血糖，高度の脱水，高Na血症がDICの引き金になることを報告している．糖尿病では一般的に血栓形成傾向があり，さらに高度の脱水による虚血と電解質異常が血管内皮細胞障害を引き起こし，血栓形成を促進する．また，経管栄養での高血糖の発現は29％と高いと報告されており[9]，経管栄養者では飲水行動が制限されているので急速に糖毒性が発現しやすいと報告している．本例は尿，血液検査やCT撮影などの画像検査で重篤な感染症や腫瘍は否定的であり，同様の機序でDICを発症したと考えられ，早期からDICの治療介入を行い，事なきを得た．本例では経管栄養に加えて，さらにγグロブリン大量療法やメチルプレドニゾロン投与も高血糖高浸透圧状態に影響を及ぼしていると考えられる．高齢者の経管栄養時にはより厳格な注意が必要であると考えられる．

本例においてはこれらのGBS，DLB，高血糖高浸透圧昏睡に加えて，肺炎の計４疾患が短期間に発症，顕在化してきたことにより，多彩な症状が出現してきた（図４）．高熱，嚥下障害，構音障害，歩行障害，四肢筋力低下，感覚障害，眼瞼下垂，傾眠，意識障害，尿閉，便秘などの症状に加えてDIC,高CK血症などの臨床検査異常が出現した．これらの症状を一元的に一つの疾患で説明することが難しく，診断に苦慮した．GBSのみでは意識障害や見当識障害などの中枢神経障害を説明することができず，DLBの診断に至った．また，眼瞼下垂や嚥下障害，四肢脱力などの症状や入院時の抗アセチルコリンレセプター抗体が弱陽性であったことから当初重症筋無力症も鑑別にあがったが，日内変動がないこと，テンシロンテストが陰性であったことなどから否定的であった．

高齢化社会[10]を迎えてまだ診断されてはいないDLB患者も多く存在していると推測される．DLBはGBSなどの別の疾患の発症の際に症状が顕著になり，診断に至ることがあるので注意が必要である．また，DLBの多彩な症状により，原疾患の診断を困難にさせる可能性があると考えられ，高齢者の診療に当たる際には注意が必要である．

おわりに

多彩な症状を呈し，経過中にDLBの診断に至ったGBSの１例を経験した．DLBは，何らかの体調不良や別疾患の発症の際に症状が顕著になり，診断に至ることがある．一方，DLBの多彩な症状により，原疾患の診断を困難にさせる可能性があると考えられる．DLBの診断に至っていない症例も多いと推測され，高齢者を診療するにあたり注意を要すると考えられた．

謝　　辞

抗糖脂質抗体を測定いただいた近畿大学神経内科に深謝いたします。

●文献

１）Mckeith IG, Dickson, Galasko D, Kosaka K, et al: Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies（DLB）: report of the consortium on DLB international workshop. Neurology 47（５）: 1113-1124, 1996.

２）Mckeith IG, Dickson, Lowe J, et al: Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: Third report of the DLB consortium. Neurology 65：1863-1872, 2005.

３）Mckeith IG, Boeve BF, Dickson DW, et al: Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: Fourth consensus report of the DLB Consortium. Neurology 89（１）: 88-100, 2017.

４）峯　秀樹，荒木みどり，武井茂樹：レビー小体型認知症の臨床的特徴について―当院での検討―. 高松赤十字病院紀要７：in press, 2019.

５）Guillan, G, Barré JA, Strohl A.: Sur un syndrome de radiculoevrite avec hyperalbuminose du

liquide cëphalorachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caractéres cliniques et graphiques des réflexes tendineux. Bull Soc Med Hop Paris. 40：1462-1470，1916.

6）Asbury AK, Arnason BG, Karp HR, et al: Criteria for diagnosis of Guillan-Barré syndrome. Ann Neurol 3：565-566，1978.

7）河西浩一，石田俊彦：高浸透圧性非ケトン性昏睡．日本臨床　60（増刊）：124-128，2002.

8）金崎淑子，山本英司，近藤絵里，他：経管栄養中に高血糖高浸透圧昏睡を発症し，播種性血管凝固（DIC）を併発した高齢者２型糖尿病の１例．Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 14（1）：62-64，2009.

9）正田良介，松枝啓：経腸栄養中のトラブルとその対策　代謝障害と電解質異常．JJPEN21：415-419，1999.

10）内閣府，高齢社会白書，https://www8.cao.go.jp/kourei/whitepaper/index-w.html